

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

THÈSE

N°

POUR LE
DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS
(*Mention Médecine*)

PRÉSENTÉE PAR

KATHLEEN SOKOLOW

Née le 8 Mai 1905 à WIBORG (Finlande)

Le paraspasme facial bilatéral

Président de thèse : M. le Professeur RATHERY

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & Cie, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1934

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(*Mention Médecine*)

PRÉSENTÉE PAR

KATHLEEN SOKOLOW

Née le 8 Mai 1905 à WİBORG (Finlande)

Le paraspasme facial bilatéral

Président de thèse : M. le Professeur RATHERY

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1931

LE DOYEN. M. BALTHAZARD

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE.	Neurologie et psychiatrie.
N.....	Physiologie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
SANNIÉ	Chimie biologique.
BROCQ.....	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ.....	Pathologie médicale.
CADENAT.....	Pathologie chirurgicale.
CATHALA.....	Pathologie médicale.
CHABROL.....	Pathologie médicale.
CHEVALLIER..	Pathologie médicale.
Gaudart-d'Allaines.	Pathologie chirurgicale.
DOGNON.....	Physique.
DONZELOT....	Pathologie médicale.
ECALLE.....	Obstétrique.
FEY.....	Urologie.
GARNIER.....	Pathologie expérimentale.
GASTINEL.....	Bactériologie.
GATELIER.....	Pathologie chirurgicale.
GIROUD.....	Histologie.
HARVIER.....	Pathologie médicale.
HOVELACQUE.	Anatomie.
HUTINEL.....	Pathologie médicale.
JOANNON.....	Hygiène.
LABBÉ (Henri).	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy)...	Pathologie médicale.

MM.

LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
HUGUENIN ...	Anatomie pathologique.
LEVEUF.....	Pathologie chirurgicale.
LEVY-VALENSI.	Neuro-psychiatrie.
LIAN.....	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.
MILLOT	Histologie.
MONDOR.....	Pathologie chirurgicale.
MOREAU.....	Pathologie médicale.
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
MOURE.....	Pathologie chirurgicale.
MULON.....	Histologie.
OBERLING.....	Anatomie pathologique.
OLIVIER.....	Anatomie.
PIEDELÈVRE.	Médecine légale.
PORTES.....	Obstétrique.
QUENU.....	Pathologie chirurgicale.
RICHET.....	Physiologie.
SEZARY.....	Dermatologie et syphillographie.
VALLERY - RADOT (Pasteur)....	Pathologie médicale.
VAUDESCAL...	Obstétrique.
VELTER.....	Ophthalmologie.
VERNE.....	Histologie.
VIGNES.....	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

BUSQUET	Pharmacologie.
GUÉNIOT.....	Obstétrique.
LEQUEUX.....	Obstétrique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE ..	Parasitologie.
RETTERER....	Histologie.
ZIMMERN.....	Physique.

LEROUX Anatomie pathologique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	HEITZ-BOYER .	Clinique chirurgicale.
CHIRAY	Clinique médicale.	MATHIEU	Clinique chirurgicale.
DEBRÉ	Clinique médicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
DUVOIR	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
FIESSINGER. . .	Clinique médicale.	SCHWARTZ . . .	Clinique obstétricale.
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	LE LORIER . . .	Clinique obstétricale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	LEVY-SOLAL . . .	Clinique obstétricale.
CHEVASSU . . .	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
MAUCLAIRE, professeur sans chaire	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLET-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MERE

A MA GRAND'MERE

Témoignage d'affectueuse reconnaissance.

AUX MIENS ET A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR F. RATHERY

Professeur de Médecine Expérimentale et Comparée;

Médecin de l'Hôtel-Dieu ;

Officier de la Légion d'Honneur.

*En témoignage de mon admiration
et de ma reconnaissance.*

Le paraspasme facial bilatéral

INTRODUCTION

Une observation de paraspasme facial présentée à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris le 27 février 1931, par MM. F. Rathery et J. Sigwald, nous fournit l'occasion d'écrire cette thèse.

Décrit en 1910 par Meige, qui l'a bien séparé des autres mouvements convulsifs de la face, le paraspasme facial bilatéral a été ainsi dénommé et individualisé par Sicard en 1925.

Notre but, dans cette thèse, sera de préciser la symptomatologie de cette affection à la lumière des diverses observations publiées à la suite des travaux de Meige et de Sicard, d'essayer d'en pénétrer la pathogénie et d'exposer ce qu'il faut retenir des divers traitements qui ont été appliqués jusqu'alors à cette affection.

Nous avons cru bon auparavant, dans un premier chapitre, de rappeler la description des divers mouvements convulsifs de la face, afin de mieux les séparer de cette forme clinique que l'on intitule le paraspasme facial bilatéral.

CHAPITRE PREMIER

Les mouvements convulsifs de la face

Les mouvements convulsifs dont la face est le siège ont été longtemps confondus entre eux.

A la suite des travaux de Brissaud, une étude attentive des caractères objectifs des convulsions faciales a permis d'opérer une première distinction : les tics de la face ont été séparés des spasmes faciaux.

On admet donc aujourd'hui qu'il existe deux variétés principales de convulsions faciales : les tics et les spasmes.

Les caractères des tics de la face sont suffisamment connus pour qu'il soit superflu d'y insister : ce sont des contractions généralement brusques, d'un ou de plusieurs muscles faciaux unilatérales ou bilatérales, coïncidant ou alternant avec d'autres tics de la tête ou des membres, reproduisant plus ou moins exagérés ou déformés, certains gestes fonctionnels ou mimiques : un clignement des paupières, un reniflement, une moue, une grimace quelconque, etc...

Les contractions musculaires se produisent dans la totalité d'un ou de plusieurs muscles; le groupement de ces muscles ne correspond pas nécessairement à un territoire nerveux anatomiquement défini, ce groupement est plutôt fonctionnel. Enfin l'attention, la volonté ont une action inhibitrice certaine, plus ou moins durable sur les tics de la face, comme sur tous les tics en général.

Le spasme facial a des caractères objectifs tout à fait différents. Ceux-ci ont été analysés longuement dans une communication faite au Congrès de Bruxelles, en 1903.

Le spasme facial dans l'immense majorité des cas est unilatéral : c'est un hémispasme de la face. Les convulsions se produisent uniquement dans le territoire du nerf facial. Suivant les cas, elles prédominent dans le facial supérieur ou le facial inférieur. Leur forme objective est bien différente de celle des tics : au lieu de se manifester brusquement dans la totalité d'un muscle, ces contractions sont d'abord parcellaires, erratiques, puis, en se généralisant, prennent l'aspect d'une contracture frémissante. Elles sont indolores; elles sont illogiques et inexpressives. Parfois le phénomène s'accompagne de troubles vasomoteurs, poussées de rougeur ou de sueur, superposées aux convulsions faciales; on peut même observer en dehors des accès la persistance d'un état œdémateux des téguments (hémiface succulente).

Lannois, André-Thomas, Roesenda ont signalé également des troubles auditifs unilatéraux. Enfin, fait

capital, le spasme facial persiste pendant le sommeil. Les efforts de volonté, d'attention, sont sans effet sur lui.

Aucune confusion n'est donc possible avec un tic de la face. D'autres caractères, bien mis en valeur par M. Babinski, facilitent encore la distinction du spasme facial, notamment l'incurvation du nez, l'existence d'une fossette mentonnière et parfois des mouvements du pavillon de l'oreille du côté où siège le spasme; enfin, la contraction simultanée du muscle frontal et de l'orbiculaire des paupières au moment de l'occlusion des yeux (synergie paradoxale). Sans doute, il se présente en clinique des cas où les secousses faciales ont une plus grande brusquerie qui les rapproche, en apparence au moins, de celle de la plupart des tics faciaux. Mais cette forme de spasme facial clonique, dont Lamy a rapporté un bel exemple, n'est pas la plus fréquente. Au contraire, le spasme facial qui présente tous les caractères distinctifs énumérés précédemment est le plus commun. Il est franchement unilatéral dans la grande majorité des cas, et mérite bien alors le nom d'hémispasme facial; Babinski y ajoute le qualificatif de périphérique.

Si le spasme facial est souvent primitif, il n'est pas rare de le voir succéder à une paralysie faciale. Huet a tenté de différencier cliniquement cette forme d'hémispasme facial post-paralytique. Le principal élément de diagnostic paraît être la persistance d'un état parétique ou contractural de l'hémiface dans l'inter-

valle des accès spasmodiques. On a décrit aussi un hémispasme facial préparalytique, qui est beaucoup plus rare.

Brissaud et Sicard ont fait connaître, en 1908, un autre type clinique : *l'hémispasme facial alterne*. Il s'agit d'un syndrome mésencéphalique caractérisé par un hémispasme facial associé à des troubles de la motilité des membres du côté opposé, provoqué vraisemblablement par une lésion hémiprotubérantielle superficielle ou peu profonde, en général d'origine syphilitique. Anatomiquement cette forme se distingue donc de l'hémispasme facial périphérique. Au point de vue clinique les caractères objectifs des contractions musculaires ne semblent pas différer sensiblement.

Quant aux *convulsions faciales, qui s'observent à la suite d'une irritation de l'écorce*, notamment au cours d'une crise jacksonienne, elles ne présentent pas les caractères de celles des hémispasmes faciaux.

Dans *le spasme facial cortical*, le phénomène convulsif envahit peu à peu les muscles de la face, sans qu'on puisse constater la déviation du nez, la fossette mentonnière. La contraction du frontal cesse quand l'occlusion des paupières se fait, il n'y a pas de synergie paradoxale.

C'est uniquement pour mémoire que nous rappellerons l'hémispasme glosso-labié, considéré jadis comme une manifestation de l'hystérie, et qui n'a rien à voir avec les phénomènes franchement spas-

modiques. C'est une sorte de tic, de grimace convulsive.

Aucune confusion ne peut s'établir davantage avec les contractions faciales des choréïques, irrégulières, inconstantes, aberrantes.

Dans toutes ces formes cliniques que nous venons de remémorer, l'unilatéralité des accidents spasmodiques est la règle. On doit cependant admettre l'existence du spasme facial double.

Telles sont les principales variétés de convulsions faciales aujourd'hui connues.

CHAPITRE II

Historique du paraspasme facial bilatéral ou spasme facial médian de Meige

En dehors des tics de la face, en dehors de l'hémi-spasme facial périphérique, en dehors du spasme postparalytique, du spasme facial alterné et même en dehors du bispasme proprement dit, il existe une *autre variété de convulsions faciales*, qui mérite d'être cliniquement distinguée des précédentes.

Décrit par Meige en 1910, sous le nom de spasme facial médian, cette forme clinique de convulsion de la face a été isolée par Sicard, avec son élève Haguenau, sous le nom de paraspasme facial bilatéral, dans une communication à la Société de Neurologie le 5 février 1925. Voici en quoi consiste pour Meige cette forme clinique :

Les phénomènes convulsifs ont pour caractère essentiel d'être bilatéraux et prédominants au voisinage de la ligne médiane, si bien qu'on pourrait donner à cette forme clinique le nom de spasme facial médian, d'après sa localisation.

Les muscles le plus fréquemment et le plus fortement atteints sont les orbiculaires des paupières. Aussi, dans la majorité des cas, les sujets se plaignent-ils surtout de la gêne que leur cause la fermeture involontaire de leurs yeux.

Rochon-Duvigneaud en a présenté un bel exemple à la Société de Neurologie de Paris, le 5 décembre 1907.

Ces convulsions palpébrales n'ont pas les caractères d'un tic banal de clignement des paupières. La contraction des orbiculaires, quoique survenant plus rapidement que dans l'hémispasme palpébral, affecte presque d'emblée la forme tonique, réalisant ainsi un Blépharotonus, auquel s'ajoutent des secousses plus ou moins rythmées, la fente palpébrale se rétrécit, rarement jusqu'à l'occlusion complète : les malades peuvent encore distinguer les objets, mais à la condition de relever la tête ; quelquefois, l'occlusion est totale, au moins pour un œil.

Ce phénomène dure de quelques secondes à quelques minutes, il est souvent provoqué par le regard en haut qui, chez certains sujets, est complètement impossible, tandis que le regard en bas reste aisé, permettant même la lecture de l'écriture.

La marche exagère aussi les contractions. Par contre, on arrive fréquemment à les faire disparaître par une élévation brusque des sourcils, ou, comme l'a constaté Rochon-Duvigneaud, par la pression des nerfs sus-orbitaires contre le rebord osseux de l'orbite. Le repos étendu, l'obscurité ont toujours un effet sédatif. Mais, si intenses que soient les contractions, une surprise, un subit effort de volonté, l'attention portée à l'exécution d'un mouve-

ment facial, réussissent presque toujours à faire ouvrir les paupières pour un temps plus ou moins long. Les contrariétés, les émotions tristes ont au contraire une influence fâcheuse.

Enfin, ce mode de convulsion palpébrale survient, tantôt chez des sujets dont les yeux sont normaux, tantôt chez d'autres qui ont une défectuosité quelconque de l'appareil de la vision; sans que d'ailleurs la musculature intrinsèque de l'œil soit intéressée.

Et il ne semble pas que le trouble visuel proprement dit puisse être incriminé directement.

Cette double convulsion palpébrale ou, si l'on veut, ce biblépharospasme, peut représenter à lui seul toute l'affection, mais il est bien rare que les orbiculaires des paupières soient seuls atteints. En effet, quand on examine attentivement et longuement les patients, on ne tarde pas à s'apercevoir que la plupart des muscles de la face participent au phénomène spasmodique, et des deux côtés à la fois. Les muscles frontaux et surtout les sourciliers se contractent aussi. Tous les muscles du nez, les pyramidaux, les élévateurs, les triangulaires des ailes du nez, les dilatateurs des narines, entrent en jeu. De même pour les muscles des lèvres, notamment les faisceaux médians de l'orbiculaire, et enfin les carrés et les houpes du menton. Par contre, les zygomatiques sont beaucoup moins atteints, ils ne se contractent qu'exceptionnellement ou très faiblement.

Objectivement, ces légères convulsions faciales se rapprochent beaucoup de celles du spasme facial : on y reconnaît les mêmes palpitations parcellaires, le même aspect de contracture frémissante, les petites grimaces qui en résultent ne répondent à aucune expression mimique connue; on voit tantôt de légers plissements intersourciliers, tantôt un froncement du nez, ou des battements brefs de ses ailes, tantôt comme un marmottement

des lèvres et un tressautement du menton. L'intensité du phénomène convulsif varie suivant les jours; il a tendance à se produire par crises de durée variable, mais son siège reste toujours le même. Un effort d'attention ou de volonté, une surprise ou une émotion sont capables d'atténuer et même de faire complètement disparaître les contractions, pour un temps plus ou moins long.

Enfin, *elles cessent pendant le sommeil*. On les observe chez des sujets d'un certain âge à l'inverse des tics faciaux qui sont surtout fréquents chez les jeunes sujets. On ne les voit pas alterner ni coïncider avec d'autres tics de la face ou des membres; mais on peut les constater chez des sujets qui présentent d'autres phénomènes convulsifs que les tics.

En somme, il s'agit d'une variété de convulsion faciale remarquable surtout par sa bilatéralité et son siège au voisinage de la ligne médiane. Objectivement les contractions présentent les caractères des contractions spasmodiques.

Mais cette affection diffère de l'hémispasme facial périphérique, d'abord parce que les contractions sont bilatérales et qu'elles peuvent cesser, au moins passagèrement, sous l'influence d'une intervention corticale, enfin parce qu'elles disparaissent pendant le sommeil.

La bilatéralité n'est pas en faveur d'une localisation périphérique. L'effet inhibiteur de la volonté et la disparition des dents pendant le sommeil ne permettent pas de croire à une grave lésion irritative. D'autre part, les caractères objectifs des contractions musculaires les distinguent certainement de celles des tics ordinaires de la face.

Fait important, les sujets qui sont atteints de cette affection *présentent un état mental tout à fait analogue à celui que l'on observe dans les torticolis convulsifs* (torticolis mental de Brissaud). Ils sont grandement

affligés de leur infirmité; elle devient pour eux une véritable obsession. Ils imaginent toutes sortes de subterfuges pour l'atténuer ou la dissimuler, procédés de défense tout à fait comparables aux stratagèmes antagonistes signalés dans le torticolis mental.

Dans un cas, j'ai vu cette variété de convulsion faciale survenir chez une jeune fille dont la mère était atteinte de torticolis convulsif typique. Et il n'est pas douteux que ces deux affections présentent entre elles plus d'une analogie qui apparaît encore davantage dans la similitude de leur évolution capricieuse et de leurs réactions aux interventions thérapeutiques.

Rochon-Durigneaud a traité son malade par l'arrachement des deux nerfs sus-orbitaires; à la suite de cette opération, les contractions ont d'abord disparu, mais pour peu de temps. Elles ont reparu ensuite, atténuées.

Kalt a relaté un cas analogue. Sicard a fait justement observer à ce propos que l'intervention chirurgicale ayant porté sur des nerfs sensitifs (les sus-orbitaires), on avait cependant obtenu une sédation des mouvements convulsifs; aussi croit-il que l'opération a eu surtout un effet psychothérapique, et il voit également là une analogie avec ce que l'on observe dans le torticolis mental de Brissaud.

J'ajouterai que parmi les cas que j'ai eu l'occasion d'observer et que j'ai pu soumettre à une discipline psycho-motrice assidue, j'ai vu survenir à des échéances variables les mêmes effets sédateurs que dans les cas de torticolis convulsif.

L'amélioration est très fréquente, la guérison est même possible : j'en connais au moins trois exemples; mais il faut aux malades une assez longue persévérance, beaucoup plus longue que dans les cas de tics ordinaires de la face.

Sur la nature même et plus encore sur son substra-

tum anatomique, il serait prématuré de se prononcer. Tout au plus, peut-on supposer que la cause irritative, d'ailleurs légère, superficielle et intermittente, a son siège au voisinage du mésencéphale.

Au surplus, des phénomènes convulsifs, présentant les mêmes caractères cliniques, peuvent s'observer, soit isolément, soit en même temps, dans d'autres territoires nerveux que le domaine du VII. Dans une de mes observations, les contractions faciales s'accompagnaient de contractions des muscles du pharynx, dans d'autres les muscles de la mâchoire, les muscles du plancher de la bouche, de la langue même, entraient parfois aussi en jeu. Je serais donc porté à croire que de tels accidents sont provoqués par un processus irritatif qui, suivant les cas, siège à des hauteurs diverses de la région bulbo-pro-tubérantielle.

Une altération vasculaire ou méningitique, à la superficie de cette région, pourrait être incriminée avec vraisemblance.

Voilà, d'autre part, la description qu'en a donnée Sicard pour une de ses malades :

L'agitation musculaire a débuté, il y a 3 ans environ, par une occlusion palpébrale bilatérale involontaire et intermittente. Cette occlusion se produit intempestivement, sans raison d'être, sans sollicitation extérieure, et se prolonge et s'intensifie anormalement. Puis, en quelques mois, les autres muscles faciaux ont participé aux mouvements convulsifs. Depuis lors la face tout entière est en perpétuelle instabilité, grimaçant sans cesse, systématiquement par ses muscles du front et des paupières, asynergiquement par ses muscles des joues, du nez, des lèvres, du menton.

La contraction palpébrale s'affirme parfois avec une telle intensité que la malade privée inopinément et subitement de sa vision, s'arrête immobilisée au milieu de ses occupations habituelles, la détente ne se produisant qu'après deux ou trois minutes. Contre ces troubles moteurs qu'elle ne peut discipliner, cette malade essaie de lutter. Mais plus elle s'efforce de maîtriser l'état convulsif, et plus l'état d'hyperkinésie redouble. Elle ne retrouve un peu de repos que dans la position horizontale et dans le grand calme physique. L'agitation faciale cesse la nuit, pendant le sommeil, pour reprendre dès le réveil. Les troubles moteurs restent strictement localisés au domaine facial.

Par ailleurs, la réflectivité tendineuse des membres supérieurs et inférieurs est normale. Il n'existe aucun signe de la série pyramidale et le tonus de posture (hypertonie provoquée du jambier antérieur) fait défaut. Ces pupilles réagissent à la lumière et s'accommodent à la distance.

Le B. W. du sang est négatif.

Chez trois autres malades que nous avons pu observer et qui présentaient également toutes trois une perturbation motrice faciale analogue, nous n'avons jamais noté, non plus, l'extension dyskinétique à d'autres territoires de l'organisme.

Depuis cette publication, l'attention des auteurs a été attirée rarement sur de pareils faits. Une communication d'Haguenau et Gilbert-Dreyfus concerne deux malades observés d'ailleurs par Sicard ; ces auteurs l'accompagnent de la présentation d'un film et des commentaires suivants :

Séparées par des intervalles variant de quelques secondes à quelques minutes, les crises spasmodiques apparaissent bilatérales. Ce sont d'abord les contractions toniques brutales des orbiculaires des paupières droit et gauche qui aveuglent les malades, malgré tous leurs efforts pour ouvrir les yeux. Les muscles frontaux se contractent synergiquement. En même temps, et d'une façon anarchique, sans ordre, sans symétrie, et selon l'intensité de la crise, on voit apparaître des mouvements convulsifs plus ou moins brefs dans les autres muscles de la face, muscles des lèvres, du menton, jusqu'au peaucier du cou. Toute la face est alors animée de mouvements : spasme continu ou subcontinu dans le facial supérieur, agitation musculaire, secousses fragmentaires ou fibrillaires dans les muscles inférieurs.

Laignel-Lavastine et Jean Guyot présentent à la Société Neurologique, le 3 avril 1930, un homme de 65 ans, porteur de polypes naso-pharyngés, chez lequel le début des spasmes paraît avoir coïncidé avec l'obstruction nasale : l'abolition des polypes n'a d'ailleurs produit qu'une sédation momentanée.

La crise spasmodique, quand elle se produit dans sa forme parfaite, débute par une sensation de constriction pharyngée, avec sensation de corps étranger le long de la paroi du pharynx. En même temps, la langue se colle au palais, le voile se contracte, les commissures des lèvres s'écartent, la bouche s'entr'ouvre, la base de la langue se contracte par à-coups. Puis les yeux se ferment énergiquement, mais non complètement; le regard en bas reste possible. La tête du malade s'incline en avant. Bref, le malade paraît tout entier absorbé dans une déglutition difficile ou dans une tentative de mobilisation

d'un corps étranger de la paroi postérieure des fosses nasales.

Pendant toute cette période il a d'ailleurs éprouvé justement cette gêne de la déglutition. Puis, un mouvement de déglutition plus ou moins net se produit à vide. La sensation d'angoisse cesse, la langue se décolle du palais avec bruit; une inspiration se produit, la tête se relève et les yeux s'ouvrent.

Entre ces crises complètes, on observe quelques ébauches de crise (claquement de la langue, déglutition à vide, spasme des paupières).

Le même jour, à la même Société, Heuyer et M^{me} Rondinesco présentent un cas similaire; il s'agit d'une vieille femme de 64 ans, atteinte depuis deux ans :

Au début, c'était un blépharospasme. Puis l'orbiculaire des lèvres et la plupart des muscles faciaux furent intéressés. Actuellement le spasme s'étend à des muscles qui n'appartiennent pas au territoire du facial : muscles de la nuque et sterno-cleido-mastoïdien.

La malade présente, en outre, un tremblement massif diffus, du type parkinsonien, sans hypertonie, mais avec perte de l'automatisme de la marche à droite.

Henri Roger et Albert Crémieux (*Presse Médicale*, 13 décembre 1930) ont observé un cas analogue :

Mad., l'homme, âgé de 65 ans, vient consulter parce que ses yeux se ferment brusquement et l'empêchent de se conduire dans la rue. Habituellement le spasme débute par une succession de contractions des muscles frontaux

qui se plissent et se déplissent, en même temps que les sourcils se froncent et que les orbiculaires ouvrent et ferment alternativement les yeux, l'œil droit peut-être plus tôt et plus vivement que le gauche. Les spasmes, contre lesquels le malade paraît lutter avec énergie, mais en vain, se répètent fréquemment, mais sans aucun rythme. Bientôt les yeux restent fermés, mais l'hyper-tonie de l'orbiculaire est renforcée de secousses intermittentes.

Parfois tout reste limité à ces mouvements de fermeture des globes.

Le plus souvent, s'y associent des grimacements du visage qui ne surviennent qu'après un certain nombre de clignements de paupières, jamais d'emblée. Des contractions désordonnées, mais à peu près symétriques, des élévateurs de la lèvre supérieure, découvrent et cachent alternativement les dents, par une sorte de rictus successifs. Parfois, l'orbiculaire buccal fait exécuter aux lèvres une série de moues ou de contorsions plus ou moins bizarres. Plus rarement, s'y ajoutent quelques mouvements d'ouverture ou de fermeture de la bouche par suite de la mise en jeu des masséters, mais les peauciers ne participent pas à cette sarabande musculaire.

Ces mouvements se répètent parfois une demi-heure, une heure ou même des heures entières, presque sans arrêt; des périodes d'accalmie de quelques minutes, d'une heure ou deux, séparent les crises. Ils entraînent parfois un peu de céphalée. D'une façon générale, ces spasmes ne surviennent à peu près jamais le matin au réveil; ils apparaissent une à deux heures après. Ils gênent considérablement le malade. Celui-ci peut sortir seul dans la rue, mais ne peut aller loin, car, dès que l'occasion involontaire des paupières survient, il n'y voit plus et est obligé d'attendre la cessation du spasme pour aller plus loin.

En dehors de ces mouvements anormaux, le malade n'accuse aucun autre symptôme. Il n'éprouve aucune gêne visuelle, aucune diplopie.

Il n'a remarqué aucun mouvement anormal des membres, mais, vers la fin de certaines crises, nous avons vu quelques rares mouvements involontaires de peu d'amplitude des extrémités supérieures, pianotement du pouce et de l'index. La nuit, les jambes auraient tendance à se replier, et quand il veut les allonger, il éprouve des crampes. L'intellect est normal et ne donne nullement l'impression d'un état névropathique.

L'examen du malade au cours, comme en dehors des spasmes, ne montre rien d'objectif.

La fermeture volontaire des yeux se fait normalement sans provoquer de spasmes. Le malade a toujours fermé isolément l'œil droit mieux que le gauche. Les mouvements volontaires des divers muscles de la face ne déclenchent ni parésie, ni hypertonie, ni asymétrie. La vision est bonne, l'audition est normale. Du côté des membres, nous ne constatons aucun trouble de la motilité volontaire, aucune parésie, aucune dysmétrie, aucune contracture, aucune rigidité. Les réflexes tendineux sont normaux et égaux. Le réflexe de posture du jambier antérieur est peut-être un peu exagéré à gauche.

Le début ne peut être fixé d'une façon précise. Il remonte à un an environ et a été progressif. Du côté des antécédents, nous ne trouvons ni éthylysme, ni syphilis connue, mais seulement quelques troubles dyspeptiques.

Notre malade a eu 9 enfants, dont 2 seulement sont vivants; les 7 autres sont morts en bas-âge, presque tous en nourrice. On ne retrouve, dans le passé récent ou un peu lointain, aucun épisode infectieux, grippale ou autre, qui puisse faire penser à une encéphalite.

CHAPITRE III

Observation de MM. F. Rathery et Sigwald

Nous avons observé chez une malade présentée le 27 février 1931 à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, par MM. F. Rathery et Sigwald, la coexistence du paraspasme facial bilatéral, affection rare, et d'une affection non moins rare, l'érythromélie de Pick-Herxheimer.

Observation de MM. Rathéry et Sigwald.

M^{me} T..., âgée de 60 ans, vient nous consulter une première fois en avril 1930 pour une affection chronique de la peau dont le début remonte à 9 ans et qui, depuis cette époque, s'étend progressivement. Elle faisait à ce moment un séjour à Berlin, lorsqu'elle vit apparaître sur le bord interne du pied droit et dans la région malléolaire externe, un placard noses un peu tuméfié; ce début se faisait quelques mois après sa nécropause. Puis, sans le moindre signe subjectif, ce placard devient rouge, puis violacé; il s'étendit au dos du pied qu'il

envahit complètement, puis à la jambe et à la cuisse en remontant le long des saillies osseuses. Simultanément le genou devint gros et globuleux, la jambe augmenta de volume, de grosses varices superficielles firent leur apparition.

Le diagnostic d'érythromélie est porté à Strasbourg en 1926 par le D^r Pautrieu.

Peu à peu le membre inférieur gauche se prend à son tour; puis, en 1929, la main gauche est atteinte; en mars 1930, la main droite se prend à son tour.

En résumé, depuis neuf ans, évolution progressive et sans rémission de cette affection cutanée qui passe par deux stades éruptifs successifs, ainsi que nous allons le voir dans la description : d'abord stade de l'érythème infiltré, puis stade atrophique avec amincissement et distension de la peau. Parallèlement, évoluait un paraspasme facial, dont le début semble encore plus ancien, car il remonte à 20 ans. A cette époque, surviennent des contractions involontaires de la face, de préférence au cours de la fatigue. D'abord limitées à la moitié droite de la face et ne survenant qu'à des intervalles éloignés, ces crises spasmodiques deviennent bilatérales; depuis peu de temps, elles prédominent à gauche.

Au début, elles survenaient parfois en même temps que des crises de migraine ophtalmique gauche. Actuellement, elles ont des intervalles variables.

Nous avons déjà mentionné que notre malade était obèse; en effet, dès l'âge de 30 ans, une obésité progressive se développe.

Elle pèse à ce moment 70 kilos; à 40 ans, elle atteint 85 kilos; à 51 ans, 105 kilos; à 59 ans, 115 kilos; elle se traite alors par des extraits pluriglandulaires, en janvier 1931, elle pèse encore 103 kilos.

Réglée à 10 ans, sa menstruation fut régulière; sa ménopause eut lieu à 51 ans.

Notre malade est, d'autre part, atteinte de rhumatisme chronique; depuis plusieurs années, elle se plaint souvent de douleurs articulaires des genoux, des mains, des épaules, qui disparaissent surtout au réveil, mais ont parfois entraîné une immobilisation de plusieurs jours.

EXAMEN :

L'érythromélie. — On constate deux ordres de lésions : l'une, lésion récente, consiste en infiltration érythémateuse des téguments; c'est le stade initial qui existe constamment; en se modifiant, peu à peu, il aboutit au deuxième type de lésion : atrophie avec distension.

Le paraspasme facial. — Depuis près de 20 ans, la malade a remarqué l'existence de contractions involontaires de la face.

Causes provocatrices. — Le spasme peut survenir spontanément, mais en outre il a des causes déclanchantes et aussi des causes favorisantes. On peut en effet le produire par la percussion du zygoma, de l'angle interne de l'œil, par la rotation extrême de la tête à droite ou à gauche. Il est arrivé à la malade de subir ce spasme après une surprise, un bruit, une conversation un peu forte. Au cours des multiples examens électriques qui leur furent pratiqués, le spasme fut déclanché plusieurs fois, soit au cours de l'examen, soit sous forme de crise pendant la journée consécutive. Dans ce dernier cas, le rôle était de favoriser leur apparition, car leur début était spontané. Une fatigue assez intense, telle qu'un voyage prolongé en chemin de fer, avait sur elle la même influence fâcheuse. Ces crises sont donc à la fois spontanées et provoquées. Elles sont plus fréquentes quand la malade est debout, mais il nous a été possible de les déclancher dans le décubitus dorsal.

Par la manière de les déclancher par la percussion du zygoma, ces crises ont une apparence de signe de

Chvosteck, mais nous verrons en analysant la crise qu'il n'en est rien.

Description. — La crise débute toujours par l'orbiculaire de la paupière droite, mais elle est souvent précédée de picotements et de douleurs névralgiques. D'un côté l'orbiculaire se contracte et entraîne une semi-fermeture de l'œil; la peau de l'angle externe de l'œil se plisse et forme de nombreuses rides concentriques qui ne sont qu'une exagération des rides normales. Cette contraction reste fixe, mais avec quelques trémulations. Puis elle s'étend à l'hémi-face et aux lèvres, faisant faire à la malade une grimace figée. Puis le côté opposé se prend, tout d'abord l'orbiculaire des paupières, puis les autres muscles innervés par le facial.

L'extension s'est produite rapidement. Un aspect très spécial se trouve alors réalisé, les paupières contractées en semi-fermeture, les rides de la face exagérées, la bouche grimaçante. Dans la grande crise, le territoire du facial n'est plus seul intéressé; les globes oculaires y participent. Le regard devient fixe, la malade regardant fixement devant elle. Cette fixité du globe a été confirmée par un examen ophtalmologique pratiqué au moment d'une crise. La langue se contracte également, ainsi que les muscles du pharynx; la malade a une impression de gorge serrée et contractée, qui lui est très pénible.

Au cours de la crise, elle ne peut vaincre la contraction; elle la perçoit et en souffre, mais elle reste impuissante sur elle. C'est ainsi qu'elle ne peut lutter contre la semi-occlusion des yeux, elle ne peut déplacer ses globes oculaires qui restent fixes, elle ne peut parler, elle ne peut avaler sa salive; lorsqu'on lui pose une question à ce moment, elle s'efforce d'y répondre, mais n'émet aucun son.

Durée. — Une crise généralisée dure 30 secondes à une minute et plus. Elle se termine spontanément par

une disparition rapide de la contracture, les rides s'effacent, le faciès redevient normal; elle fait d'abord un effort, puis tous les mouvements reviennent. Le plus souvent, les crises sont localisées aux orbiculaires des paupières, parfois même d'un seul côté; ces crises sont alors de courte durée, mais s'accompagnent néanmoins de fixité du regard.

Leur répétition est variable; certains jours, nous les avons observées avec une grande fréquence, elles se déclanchaient spontanément ou provoquées par le moindre choc dans le territoire du facial, ainsi que par la rotation brusque et forte de la tête.

Actuellement, à la suite d'un traitement par l'ionisation magnésienne faite par le D^r Bourguignon, l'amélioration est considérable. Depuis plus de 15 jours qu'elle suit cette thérapeutique, les crises sont devenues exceptionnelles et il est impossible de les provoquer comme autrefois, soit par la percussion même forte de la face, soit par la modification des attitudes.

Un examen neurologique est négatif. La face est normale, sa motilité conservée, sa sensibilité normale. Un examen oculaire montre une vision normale, des pupilles égales et réagissant bien à la lumière et à la distance. La convergence est normale; la motilité semble normale, mais, dans le regard extrême droit, il y a diplopie, par parésie légère du moteur oculaire commun gauche. Aux membres la force et la motilité sont normales; les réflexes tendineux y sont un peu forts, les réflexes de posture sont normaux; la sensibilité est légèrement diminuée.

L'examen général montre une adipose diffuse (Poids : 103 kgs) avec de multiples replis graisseux; les cuisses et les fesses sont particulièrement intéressées, localisation qui peut être facilitée par la distension de la peau. Les articulations ne sont pas douloureuses; il existe des nodules de Bouchard. Le cœur est normal; la tension

artérielle est de 15 $\frac{1}{2}$ P. Le corps thyroïde est normal à la palpation. Le métabolisme basal est de + 1 %.

La selle turcique est normale.

La glycémie est de 1,71, sans qu'il y ait de glycosurie.

Le réflexe oculo-cardiaque est indifférent (80-80).

Le Wassermann est négatif.

Une formule sanguine donne : hématies, 3.900.000; leucocytes, 860 avec un pourcentage de 55 polyn. neutrophiles, 8 éosinophiles, 2 lymphocytes et 34 mononucléaires.

Le calcium sanguin est de 0,11.

Diverses chronaxies furent recherchées par le Dr Bourguignon. Toutes les chronaxies de la face sont normales. Aux membres supérieurs, toutes les chronaxies sont doublées de valeur à gauche.

A droite, à l'avant-bras et au bras, les chronaxies sont normales; à la main la chronaxie est légèrement augmentée.

CHAPITRE IV

Considération sur l'aspect clinique, l'évolution et la pathogénie du paraspasme facial

Il résulte de la description clinique de Meige et des diverses observations que nous venons d'exposer, qu'il ne peut s'agir chez ces malades, ni de myoclonie, ni de chorée, ni de tremblement, ni d'athétose, comme nous l'avons dit dans le premier chapitre de notre thèse. Ces mouvements anormaux sont à différencier surtout des tics, qui paraissent le plus souvent plus appropriés à un but et qui n'ont pas pareilles localisations.

Le spasme facial, l'*hémispasme facial* peut exceptionnellement être bilatéral; mais alors les crises de contorsion frappent tantôt un côté, tantôt l'autre et jamais les deux synchroniquement. D'autre part, l'hémispasme facial tire en dehors les commissures palpébrale ou labiale et ne détermine pas ces con-

tractions synchrones d'élévation ou d'abaissement des frontaux, des élévateurs des lèvres, des sphincters oculaire ou buccal.

D'autre part, chez la malade faisant l'objet de l'observation de MM. Rathery et Sigwald, ces crises de contraction provoquée de la face posaient un diagnostic difficile.

En effet, en l'examinant, on déterminerait par la percussion de la face une contraction unilatérale de l'orbiculaire et des muscles innervés par le facial et on croyait avoir déclenché un signe de Chvostek; ce signe orienta à tort vers la *tétanie*, notion que semblait confirmer l'existence chez notre malade de crises de spasme de la face ainsi que de crampes des membres inférieurs. Toutefois, ces crampes existaient depuis longtemps et incommodaient si peu la malade que, spontanément, elle ne les avait pas accusées; elle n'avait jamais eu de grandes crises; la face était le territoire exclusif de ces contractions, les membres supérieurs étaient toujours restés indemnes. Quant aux membres inférieurs, ils étaient bien le siège de crampes, mais sans relation avec les spasmes faciaux et ne survenant qu'à des intervalles très éloignés. Nous n'en avons jamais constaté. Mais surtout, la percussion qui provoquait le spasme ne déclenchait pas simplement une contraction passagère, fugace, comme dans le signe de Chvostek, mais une crise de contracture, parfois bilatérale, qui durait de 30 secondes à une minute au moins et qui s'accompagnait de contractions des moteurs oculaires et des

muscles pharyngés; il ne s'agissait donc pas de signe de Chvostek. La recherche du signe de Trousseau fut toujours négative. Mais surtout, l'examen électrique du Docteur Bourguignon permet d'éliminer à coup sûr ce diagnostic de tétanie, car les chromaxies des muscles de la face sont normales. De plus, le taux élevé du calcium sanguin est contre le diagnostic de tétanie.

Ces mouvements anormaux de la face méritent donc bien une dénomination spéciale et le nom de « paraspasme » donné par Sicard, mouvement ressemblant au spasme, mais en différant cependant, paraît devoir être conservé.

Meige compare ces mouvements anormaux au torticolis spasmodique, à l'ancien torticolis mental. Il semble cependant exister entre les deux une différence importante : la localisation à peu près unilatérale des contractions musculaires du torticolis (dont les mouvements de sens contraire ne sont que des mouvements correcteurs ou compensateurs).

Cliniquement, ce qui frappe chez ces malades, c'est la localisation prédominante du spasme aux muscles faciaux à action habituellement synergique, aux orbiculaires des deux yeux, qui ont l'habitude de se contracter en même temps, à l'orbiculaire des lèvres, qui nécessite l'intervention synchrone des muscles et nerfs de deux côtés de la face. On serait même tenté de les appeler spasmes d'occlusion palpébrale ou buccale, ou encore spasme des sphincters palpébraux et buccaux, tant la fermeture des yeux

et de la bouche est leur principale résultante. Ainsi ces paraspasmes s'apparenteraient par certains côtés à certains spasmes faciaux dits spasmes de fonction : tels ces curieux spasmes oculaires, spasmes des ocu-logyres, spasmes des yeux au plafond, que l'on voit fréquemment chez les parkinsoniens post-encéphaliques. Ils en diffèrent cependant du tout au tout. Le spasme de fonction oculaire est caractérisé par des hypertonies qui, durant un quart d'heure, une ou plusieurs heures, dirigent les yeux en haut ou en bas, sans secousses, ramenant l'œil à sa position initiale (sauf parfois dans les premières minutes du spasme). Le spasme d'occlusion palpébrale, que nous envisageons, est constitué par des mouvements cloniques incessants, renforçant, il est vrai, une légère hypertonie momentanée de l'orbiculaire des paupières. Une autre caractéristique du paraspasme facial bilatéral, c'est sa permanence. Une fois installé, il dure toute la journée, sauf quelques accalmies, et ne rétro-cède que pendant le sommeil. Il est accentué par la fatigue, l'émotion, diminué par le repos et en particulier par la position horizontale. La volonté n'a sur lui aucune action provocatrice ni inhibitrice.

Il évolue seul et on ne remarque aucun autre symptôme facial, en particulier aucun signe permanent d'hypotonie ou de parésie faciale, quand on peut examiner le malade dans une accalmie. On ne constate en général pas de mouvement anormal d'aucune autre partie du corps, ni aucun signe neurolo-

gique, d'origine centrale ou périphérique, associé au paraspasme facial.

Cependant, dans le cas publié par MM. H. Roger et A. Crémieux, les spasmes faciaux les plus intenses s'accompagnaient de petits déplacements de l'index et du pouce, à types de pianotement, et le réflexe de posture du jambier antérieur était un peu exagéré d'un côté.

D'autre part, dans le cas d'Heuyer et M^{me} Rondinesco, la malade présentait un tremblement massif diffus, de type parkinsonien sans hypertonie, mais avec perte de l'automatisme de la marche à droite.

Si la localisation au domaine du facial est habituellement exclusive, le spasme peut exceptionnellement déborder ce territoire. Dans le cas de Laignel-Lavastine et Guyot, la langue participait aux mouvements convulsifs (et peut-être même les muscles pharyngés en raison de la sensation de constriction pharyngée éprouvée par la malade. Chez la malade d'Heuyer et M^{me} Rondinesco, les muscles de la nuque, le sternocléido-mastoïdien participent au spasme.

Chez la malade présentée par MM. F. Rathery et Sigwald, il y a participation des muscles des globes oculaires et du pharynx.

Il est exact de faire remarquer que la malade de MM. Rathery et Sigwald présentait quelques variantes d'avec les autres cas de paraspasme : ses crises étaient rares, on pouvait les déclancher à volonté et la contracture était surtout tonique. Néanmoins, il s'agissait bien d'un paraspasme bilatéral.

Au point de vue évolution, elle est à peu près toujours la même. C'est le bléphorospasme qui commence habituellement, les contractions des lèvres et autres muscles de la face suivent. Cependant chez le malade de Laignel-Lavastine et Guyot, les contractions des commissures buccales, accompagnées de contraction pharyngée, furent les premières en date, puis les mouvements gagnèrent le reste de la face et notamment les paupières.

Enfin, quelle est l'étiologie du paraspasme ?

Chez la plupart des malades qui ont fait l'objet de ces observations, on ne trouve pas d'étiologie précise.

La seule circonstance étiologique qui soit commune à six cas sur sept, c'est l'âge avancé des malades : femme âgée de 63 ans (Sicard et Hagnenau), homme de 61 ans (Hagnenau et Gilbert Dreyfus), homme de 65 ans (Laignel-Lavastine et Cuyot), femme de 64 ans (Heuyer et M^{me} Rondinesco), homme de 65 ans (Roger et Crémieux), femme de 60 ans, mais atteinte depuis 20 ans (Rathery et Sigwald). Cependant un des malades d'Hagnenau et Gilbert Dreyfus n'avait que 31 ans.

La syphilis n'a paru en cause chez aucun d'eux : le Bordet-Wassermann était négatif et le liquide céphalo-rachidien normal.

Cependant la polytéphalite infantile signalée chez la malade de Roger et Crémieux a incité ces auteurs à faire un traitement antisypilitique.

La nature purement psychique, psychonévrotique ou mentale de cette affection est à envisager : d'autant que la persistance des troubles spasmodiques peut à la longue déclancher des idées tristes et même des idées de suicide. Toutefois ces malades, et en particulier la malade de MM. Rathery et Sigwald, n'offrent nullement l'allure de psychonévrosiques ou de mentaux. On ne rencontre chez eux, au début du spasme, aucune épine irritative locale, oculaire ou palpébrale, susceptible d'entraîner des mouvements réflexes fronto-palpébraux qui seraient perpétués ensuite par une persévération clonique d'habitude, d'origine mentale.

Laignel-Lavastine et Cuyot font cependant intervenir dans leur cas la présence de polypes raso-pharyngés : pour eux, il s'agirait d'un paraspasme réflexe, dû pour une part à cette sensation de corps étranger et pour une part beaucoup plus grande « à des altérations organiques des terminaisons nerveuses sensitives, lesquelles déclancheraient, en réponse, une action plus ou moins synergique de nerfs moteurs multiples ». Mais pour Meige, même dans ce cas, l'origine centrale ne semble pas douteuse, en dépit de l'existence de polypes nasaux.

La fréquence de mouvements anormaux de types si divers au cours de l'encéphalite épidémique fait penser à cette infection du névraxe. C'est cette hypothèse qui vient plus particulièrement à l'esprit pour le cas de Hagnenau et Gilbert Dreyfus concernant un malade jeune de 31 ans, où le premier phénomène

pathologique constaté, quelques jours avant l'apparition des spasmes, fut une diplopie dans la vision de près par paralysie de la convergence, paralysie ayant persisté ultérieurement. Mais l'âge avancé de la plupart des malades est plutôt en faveur d'un processus de sclérose, d'artériosclérose cérébrale, d'autant que le spasme s'établit souvent en quelques jours : un des malades d'Hagnenau et Gilbert Dreyfus avait une hypertension maxima à 25. Meige pense que ces accidents sont provoqués par un processus irritatif qui, suivant les cas, siège approximatif des troubles et d'en déterminer le mécanisme physiopathologique.

Un fait bien curieux, observé par Sicard, mérite d'être signalé. L'alcoolisation tronculaire du nerf facial tentée dans un but thérapeutique n'ayant eu qu'un effet passager, Sicard fit sectionner par Robineau le facial, d'abord au niveau de ses branches supérieures, puis, devant l'insuccès relatif de cette première intervention, il fit supprimer le tronc du nerf lui-même, à courte distance de son émergence stylo-mastoïdienne. Fait très curieux, non seulement il n'y eut pas la paralysie faciale complète que l'on a l'habitude de voir dans les sections traumatiques ou chirurgicales du nerf facial, mais, encore, alors que la réaction de dégénérescence était totale, l'agitation musculaire reprenait au bout de quelques mois, avec son intensité primitive. Deux ans après l'intervention il n'y avait même plus que des modifications quantitatives, sans modifications qualitatives, des réactions électriques.

Sicard s'est donc demandé si, à côté de la motricité cérébro-spinale, transmise par le nerf facial, il n'y aurait pas place « pour une autre motricité, ici déviée, ou transformée, ou modifiée, ou adoptée », pour une « motricité d'un point sympathique ».

Au cas où l'on placerait l'origine du paraspasme facial bilatéral dans les noyaux gris du mésocéphale ou dans les territoires nerveux avoisinants, « ne peut-on supposer une incitation motrice spéciale, partie de ces régions et aboutissant à la musculature de la face par des voies différentes de la voie classique cérébro-spinale » ?

Cette hypothèse de Sicard au sujet d'une innervation sympathique faciale ne se vérifie-t-elle pas pour certains muscles de la face comme le releveur de la paupière supérieure ? Ne connaît-on pas le ptosis parfois assez accusé, qui accompagne le syndrome de Claude Bernard-Horner Leriche n'a-t-il pas utilisé le ptosis qu'entraîne la section du sympathique cervical pour obvier à la lagophthalmie gênante et rebelle de certaines paralysies faciales ?

A côté de cette innervation motrice faciale, aujourd'hui bien classique, par le sympathique périphérique, par le sympathique cervical, ne peut-on imaginer une innervation motrice faciale, dépendant du sympathique central, soit de ses centres bulboprotubérantiels, soit de ses centres thalamiques ou sous-thalamiques.

Enfin, le rapprochement fortuit chez la malade présentée par MM. F. Rathery et Sigwald de deux

affections d'étiologie obscure et discutée ne permet-il pas d'envisager une origine commune à l'une et à l'autre ? Il est permis d'ébaucher cette hypothèse, car un trouble endocrinien existe chez cette malade qui peut servir de substratum à des manifestations cliniques aussi distinctes.

Quelle est la pathogénie de l'érythromélie

Toutes les hypothèses envisagées ne tranchent pas le problème, aussi range-t-on habituellement dans le groupe des ecto-sympathoses l'érythromélie, apparentée d'une part à l'érythromélie, apparentée d'une part à la sclérodermie. Le sympathique joue certainement un rôle important; en effet, les modifications de la chromaxie sont régionales, ni radiculaires, ni nerveuses périphériques; elles correspondent au trouble vago-moteur cutané. D'autre part, l'existence du paraspasme facial, dont l'origine sympathique semble probable, vient confirmer cette interprétation.

La recherche des chronaxies, en montrant leur caractère normal dans le territoire du paraspasme, affirme l'origine centrale de ce paraspasme. Si elle était périphérique, les chronaxies seraient augmentées.

Quoi qu'il en soit, la réunion de ces deux affections plaide en faveur d'une origine nerveuse, peut-être sympathique : le terrain de cette malade (obésité, hyperglycémie, hypercalcémie) n'est peut-être pas indifférent.

CHAPITRE V

Traitement du paraspasme facial

Il peut être médical ou chirurgical.

Médicalement, en général, toute thérapeutique reste vaine : rééducation, médicaments sédatifs, procédés d'ordre physique aussi bien les traitements antisyphilitiques que les traitements auto-infectieux antinévraxitiques (uroformine, salicylate de soude, etc.) restent sans effet. Les médicaments sédatifs, des convulsions d'origine corticale, comme le gardénal, pas plus que les antispasmodiques qui diminuent les contractures et les spasmes d'origine mésocéphalique, comme la scopolamine, n'ont aucune action. Il n'y a pas d'amélioration spontanée. Le déséquilibre musculaire facial se perpétue indéfiniment, non douloureux il est vrai, mais entravant toute activité professionnelle ou sociale, par ténacité désespérante.

Au point de vue chirurgical l'action locale sur le nerf facial est-elle plus efficace. Sicard a essayé avec un résultat très passager, l'alcoolisation tronculaire

locale. Nous avons signalé plus haut les résultats obtenus par Sicard après la section tronculaire du nerf facial.

Quoi qu'il en soit, les tentatives opératoires ne sont pas à renouveler dans ces modalités convulsives. Mieux vaut s'adresser à des essais orthopédiques prudents et simples. Sicard a, avec MM. Poulard et Azelin, réalisé chez ces malades un redressement efficace des paupières, une lutte antagoniste utile à l'aide de lunettes dotées d'un ressort léger et souple à boudin, à convexité supérieure, qui refoule et maintient la paupière supérieure au-dessous du plafond orbitaire. Ce petit appareil aurait rendu les plus grands services aux déséquilibrés palpébraux de Sicard.

Enfin, notons que chez la malade observée par MM. F. Rathery et Sigwald, alors qu'habituellement la thérapeutique est désarmée, il eut dans ce cas une amélioration considérable par un traitement physique, puisque les crises ont actuellement disparu. Rappelons que chez elle un traitement par l'ionisation magnésienne fut institué par le Docteur Bourgnignon (et qu'au bout de 15 jours de cette thérapeutique, les crises étaient devenues exceptionnelles et qu'il était impossible de les provoquer comme autrefois, soit par les percussions même fortes de la face, soit par la modification des attitudes). Ce traitement physiothérapique sera donc à préconiser dans l'avenir.

L'électrode positive, bifurquée, est appliquée sur les deux yeux fermés. Il nous a paru utile d'agir sur

les deux hémisphères, puisqu'il y avait un début d'érythromélie à droite aussi.

Cette double électrode positive est imbibée d'une solution de chlorure de magnésium à 1 p. 100. L'électrode négative, imbibée d'eau ordinaire, est placée sur l'interstice occipito-vertébral. L'intensité est de 3 à 4 milliampères.

Chaque séance dure trente minutes.

On a fait à la malade une série de 15 séances en trois semaines, du 4 au 27 février 1931, en faisant d'abord une séance par jour pendant les six premiers jours, puis trois séances par semaine pendant les trois semaines suivantes. Résultats : A la suite de ce traitement, la malade a vu d'abord disparaître totalement son spasme facial.

Au point de vue de l'érythromélie, il s'est produit une amélioration très appréciable.

Ce traitement physiothérapique sera donc à préconiser dans l'avenir.

CONCLUSIONS

Le paraspasme facial bilatéral, dont l'appellation donnée par Sicard semble assez correspondre à sa symptomatologie, mérite donc bien d'être individualisée au point de vue clinique, ainsi que l'a bien montré Meige.

1) Il s'agit d'une affection très rarement rencontrée, survenant presque toujours à un âge avancé. La localisation aux orbiculaires de chaque côté est très particulière et aboutit parfois à la fermeture complète de l'œil avec aveuglement. Cette contraction consiste en un état tonique animé de quelques secousses cloniques minimales, de petite amplitude, qui réalise une trémulation.

En général, lorsque le spasme est installé, il dure toute la journée, avec des accalmies, il ne diminue que par le repos et le décubitus horizontal ; il est parfois incessant et peut ne laisser de répit au malade que pendant le sommeil. En général, il n'y a pas d'acte déclanchant, mais il est influencé par la fatigue. La volonté est sans action sur lui. Si, dans

les cas purs, il ne s'accompagne d'aucun signe neurologique et ne déborde pas le territoire du facial, il est possible de constater quelques signes parkinsoniens (Heuyer et M^{me} Rondinesco), une augmentation des réflexes de posture (H. Roger et Crémieux), une diffusion aux muscles du pharynx (Laignel-Lavastine et Cuyot), aux muscles des globes oculaires et du pharynx (F. Rathery et J. Sigwald). On ne constate aucune modification histologique ni aucun trouble des réactions électriques décelant une lésion proprement dite du nerf facial ou de ses branches.

2) La pathogénie du paraspasme est assez complexe. Son origine centrale, probablement dans les noyaux gris mésocéphaliques, n'est pas niable, pas plus que la transmission de l'influx par une voie autre que la voie motrice usuelle du facial. Sicard admet, à la suite d'une observation vraiment expérimentale, le passage par les nerfs sympathiques. En réalité, on ne peut affirmer que l'utilisation d'une voie extra-pyramidale, mais on ne peut conclure quant au siège de la lésion : centres extra-pyramidaux, ou sympathique central.

D'autre part, l'observation présentée par MM. F. Rathery et Sigwald pose la question de savoir s'il existe une relation entre l'érythromélie et le paraspasme facial. Il serait tentant d'admettre cette relation, mais on ne peut faire cette hypothèse que sur le terrain d'un déséquilibre sympathique, peut-être aussi endocrinien, terrain trop incertain pour en tirer une conclusion définitive.

3) Le traitement du paraspasme se résume à peu de chose. Nous avons vu qu'il ne faut pas attendre de résultats du traitement médical, sauf de l'ionisation magnésienne dont la malade de MM. Rathery et Sigwald a obtenu grande amélioration. On rejettera toute intervention chirurgicale.

Par contre, les essais orthopédiques réalisés par Sicard avec MM. Poulard et Azelin, consistant dans un redressement des paupières à l'aide de lunettes dotées d'un ressort léger et souple à boudin qui refoule la paupière supérieure, pourront rendre les plus grands services à ces déséquilibrés palpébraux.

Vu : Le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu : Le Président de Thèse,
RATHERY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- BRISSAUD. — *Leçon sur les maladies nerveuses*, 1^{re} série, 1894, Tics et spasmes de la face.
- HENRY-MEIGE. — *Compte rendu du Congrès des Aliénistes et Neurologistes*, Bruxelles, août 1903.
- *Revue de Neurologie*, 15 novembre 1910.
- *Revue Neurologique*, 30 octobre 1903.
- SICARD. — *Revue Neurologique*, 30 juillet 1910.
- HAYMENAU et Gilbert DREYFUS. — *Revue Neurologique*, 1930, p. 88.
- LAIGNEL-LAVASTINE et Jean CUYOT. — *Revue Neurolog.*, 1930, p. 599.
- HEUYEA et M^{me} RONDINESCO. — *Presse Médicale*, 1930, p. 592.
- Henri ROGER et A. CRÉMIEUX. — *Presse Médicale*, 13 déc. 1930.
- F. RATHERY et J. SIGWALD. — *Société Méd. des Hôpitaux*, 27 février 1931.
-

